

ÁREA TEMÁTICA

06 Reumatología Pediátrica

045 RELACIÓN ENTRE AFECCIÓN A ÓRGANO CON PATRÓN CAPILAROSCÓPICO EN PACIENTES CON ESCLEROSIS SISTÉMICA EN POBLACIÓN PEDIÁTRICA MEXICANA

Magalí Ramos Galeano¹, Sandra Rodríguez Aguayo², Héctor Menchaca Aguayo², Enrique Faugier Fuentes²

¹Universidad Nacional de Asunción, Facultad de Medicina, Hospital de Clínicas, Departamento de Pediatría, Asunción, Paraguay

²Universidad Nacional Autónoma de México, Facultad de Medicina, Hospital Infantil Federico Gómez, Ciudad de México, México.

Introducción: La esclerosis sistémica (ES) pediátrica es una enfermedad autoinmune poco frecuente, pero de relevancia clínica significativa, con características únicas en comparación con la ES en adultos. Aunque la capilaroscopia ha sido ampliamente estudiada en adultos con ES, la evidencia en la población pediátrica sigue siendo limitada. Este estudio es pionero en explorar la relación entre el patrón capilaroscópico y la afección a órganos en pacientes pediátricos latinos con ES en un centro de referencia especializado.

Objetivo: Determinar la relación entre la afección orgánica y el patrón capilaroscópico en pacientes pediátricos con ES atendidos en un centro de referencia especializado durante el periodo 2018-2023.

Métodos: Se realizó un estudio observacional, descriptivo y retrospectivo, de corte transversal, en pacientes pediátricos con diagnóstico de ES según los criterios de la Sociedad Europea de Reumatología Pediátrica/ Colegio Americano de Reumatología 2013. Los expedientes clínicos completos fueron analizados para evaluar la relación entre el patrón capilaroscópico y la afectación orgánica. El análisis estadístico se llevó a cabo con SPSS versión 29 y RStudio, utilizando la prueba chi cuadrado con un nivel de significación del 5 % (0.05).

Resultados: Se incluyeron 29 pacientes, con edades entre 7 y 16 años, de los cuales el 79.3 % eran mujeres. El 69 % originarios de la Ciudad de México, y la mediana de tiempo hasta el diagnóstico fue de 18 meses. La mediana en la puntuación de la escala de Rodnan al diagnóstico fue de 15 puntos. Los signos más frecuentes fueron esclerodactilia (100 %) y fenómeno de

Tabla 1 Afectación sistémica en pacientes incluidos en la investigación (n=29).

Sistema	Frecuencia (n)	Porcentaje (%)
Gastrointestinal	14	48.3
Pulmonar	12	41.4
Cardíaco	2	6.9
Osteoarticular	1	3.4

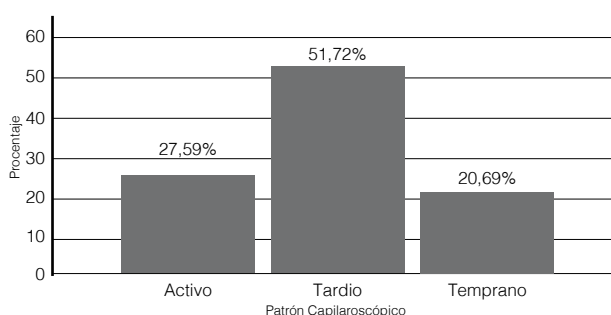


Figura 1 Distribución de patrones capilaroscópicos en los pacientes incluidos en la investigación (n=29).

Raynaud (96.6 %). El 41.4 % de los pacientes presentó anticuerpos anti-Scl-70 positivos y el 13.8 % presentó anticuerpos anticentrómeros. El 48.3 % mostró afectación gastrointestinal y el patrón capilaroscópico más común fue el tardío (51.7 %) (Tabla 1 y Figura 1). No se encontraron diferencias significativas entre el patrón capilaroscópico y la afectación orgánica ($\chi^2=10.67$, $gl=9$, $p=0.229$).

Conclusiones: A pesar de no encontrar una relación significativa entre la afectación orgánica y el patrón capilaroscópico, este estudio es el primero en población pediátrica latina en explorar esta asociación. Las limitaciones relacionadas con el tamaño de la muestra sugieren la necesidad de estudios adicionales. La capilaroscopia sigue siendo una herramienta no invasiva y prometedora para la detección temprana de afectación orgánica en la ES pediátrica.

Declaración de conflictos de interés: No existe ningún conflicto de interés.

046 ISQUEMIA INTESITINAL EXTENSA COMO MANIFESTACIÓN INICIAL DE SAF CATASTRÓFICO Y VASCULITIS ANCA C EN UNA ADOLESCENTE: REPORTE DE CASO Y REVISIÓN TERAPÉUTICA

María Magdalena Acosta Paredes¹; Cynthia Vega Balbuena¹; Mayra María González¹

¹Hospital General Pediátrico Niños de Acosta Ñu, San Lorenzo, Paraguay.

Introducción: El síndrome antifosfolípido (SAF) es una enfermedad autoinmune caracterizada por la presencia persistente de anticuerpos antifosfolípidos, que predisponen a fenómenos trombóticos arteriales y/o venosos. Su forma más grave, el SAF catastrófico, puede presentarse con compromiso multiorgánico en un corto período de tiempo. En pediatría, su presentación es poco frecuente, y el compromiso intestinal extenso por trombosis mesentérica representa una manifestación inusual, pero potencialmente letal. Además, la vasculitis ANCA C (granulomatosis con poliangéitis) también puede generar isquemia intestinal como parte de su espectro sistémico, aunque raramente constituye la manifestación inicial.

Caso clínico: Adolescente de 14 años, procedente de Caazapá, con cuadro de 48 horas de evolución de dolor abdominal intenso, distensión, vómitos y fiebre. En laparotomía exploradora, se identificó necrosis intestinal parcheada que comprometía íleon terminal, ciego, colon ascendente y parte del colon transversal. Laboratorio: ANCA C positivo: 25,6 U/ml, dímero D muy elevado: 12.000 ng/ml, Anticuerpos para SAF negativos, otros parámetros dentro de rangos normales. Anatomía patológica: Necrosis transmural extensa con trombosis vascular de vasos de pequeño y mediano calibre e inflamación aguda con signos de organización. Diagnósticos: SAF catastrófico por criterios clínicos y respuesta terapéutica, Vasculitis ANCA C concomitante, como posible desencadenante o componente asociado. Tratamientos: Múltiples resecciones intestinales con anastomosis. Inmunosupresión con: Metilprednisolona, Rituximab, Plasmaféresis, Inmunoglobulina IV (IGIV), Tocilizumab (anti-IL-6), Anticoagulación plena. Evolución: Estabilización progresiva. Alta en buenas condiciones generales. Seguimiento ambulatorio con tocilizumab semanal y anticoagulación oral.

Conclusión: El SAF catastrófico con compromiso intestinal extenso es una emergencia reumatológica poco frecuente en pediatría, con alta mortalidad. Su asociación con vasculitis ANCA C debe sospecharse ante marcadores positivos y vasculitis necrosante intestinal. La introducción precoz de inmunosupresores potentes y terapias dirigidas (anti-IL-6), junto a anticoagulación intensiva, fue clave para preservar la vida de la paciente.

Conflictos de interés: Los autores declaran que no existen conflictos de intereses.

047 COEXISTENCIA DE MORFEA Y VITILIGO EN EDAD INFANTIL: SERIE DE CASOS

Claudia Nataly Duarte Fariña¹, María Eulalia Daiub Franco¹, Ana Elizabeth Buonghermini Gotz¹, Arnaldo Benjamín Aldama Caballero¹

¹Universidad Nacional de Asunción, Facultad de Ciencias Médicas, Cátedra y Servicio de Dermatología, Hospital de Clínicas, San Lorenzo, Paraguay.

Introducción: La aparición concomitante de dos enfermedades cutáneas de origen autoinmune es infrecuente. La morfea es una forma localizada de esclerodermia donde predomina el compromiso cutáneo (ocasional de músculos). Se ha asociado con enfermedades autoinmunes como enfermedad mixta del tejido conectivo, dermatomiositis, esclerosis sistémica, tiroiditis de Hashimoto, entre otras. El vitiligo es un trastorno pigmentario caracterizado por parches despigmentados bien delimitados. A pesar de que no representa un riesgo vital, también podría asociarse a procesos inmunes como la diabetes, anemia perniciosa, enfermedad de Addison, enfermedad tiroidea y la alopecia areata.

Casos Clínicos: 1: Paciente masculino de 15 años. Presencia de mancha blanca en cuello desde los 7 años. Acude por persistencia de dermatosis. EF: mácula acrómica de bordes irregulares límites netos de 5 cm de diámetro que asienta en región cervical anterior. Laboratorio: Perfil tiroideo en rango. AntiTPO, AntiTG negativos. ANA 1: 80 patrón nuclear moteado fino. AntiDNA, Anti RO, Anti LA, Anti Sm negativos, C3 y C4 no consumidos. Se logran islotes de repigmentación a los 2 meses con corticoides tópicos y tacrolimus. Al año de tratamiento, se percata de mancha oscura retroauricular izquierda asintomática. Se toma biopsia que retorna compatible con Morfea.

2: Paciente femenino de 13 años con vitiligo frontal asociado a poliosis y tiroiditis autoinmune compensada, remitida a Dermatología por morfea diseminada. Se trató con metotrexato 20 mg/semana, con respuesta parcial. Ante persistencia de actividad se añadió Tocilizumab. Examen físico: placas esclero-atróficas hiperpigmentadas, bordes irregulares, límites netos, distribuidas en tronco y miembros, algunas con disposición lineal. Ecografía cutánea y Doppler mostraron aumento de vascularización compatibles con actividad en lesiones. Perfil autoinmune: ANA 1:160 moteado fino; resto de autoanticuerpos y serologías infecciosas negativas. Debido a la escasa mejoría clínica se suspendió temporalmente la fototerapia y se optimizó la absorción de metotrexato cambiándolo a vía subcutánea. Continúa control conjunto Reumatología-Dermatología para ajuste terapéutico y seguimiento de actividad.

Conclusión: La coexistencia de vitíligo y morfea, especialmente en pacientes pediátricos, es infrecuente pero clínicamente significativa, ya que sugiere un trasfondo inmunológico compartido. Se evidenció una progresión secuencial de las lesiones en ambos pacientes, con distintos grados de actividad clínica e inmunológica, lo cual resalta la necesidad de un enfoque diagnóstico y terapéutico integral. Teniendo en cuenta los casos reportados con esta asociación, algunos de distribución específicamente segmentaria, se plantea la hipótesis de un valor predictivo inmunológico, a ser estudiado a profundidad a partir de pequeñas muestras como la presentada en el trabajo.

Conflicto de Interés: Los autores del trabajo no poseen conflictos de interés.